

Aus dem Institut für Humangenetik der Universität Marburg
Direktor: Professor Dr. G. G. Wendt

ZUR ABHÄNGIGKEIT KLINISCHER DATEN BEI
PROBANDEN MIT HUNTINGTONSCHER CHOREA VOM
GESCHLECHT DES CHOREATISCHEN ELTERN- UND
GROSSELTERNTEILS

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin der
Philipps-Universität zu Marburg
vorgelegt von

Dr. med. dent. JOHANNES GEORG SCHINDLER
aus Glatz / Schlesien

Marburg 1973

Druck: Görich & Weiershäuser, Marburg (Lahn)

Aus dem Institut für Humangenetik der Universität Marburg
Direktor: Professor Dr. G. G. Wendt

ZUR ABHÄNGIGKEIT KLINISCHER DATEN BEI
PROBANDEN MIT HUNTINGTONSCHER CHOREA VOM
GESCHLECHT DES CHOREATISCHEN ELTERN- UND
GROSSELTERNTEILS

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin der
Philipps-Universität zu Marburg

vorgelegt von

Dr. med. dent. JOHANNES GEORG SCHINDLER
aus Glatz / Schlesien

Marburg 1973

Druck: Görich & Weiershäuser, Marburg (Lahn)



Angenommen vom Fachbereich Humanmedizin
der Universität Marburg am 27. 4. 1973
gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs
Dekan: Prof. Dr.med. H. Oepen
Referent: Prof. Dr.med. H. Oepen
Correferent: Prof. Dr.med.R.Heene

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Einleitung	7
Material und Methodik	9
Ergebnisse	11
1. Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation	11
2. Geschlechtsverhältnis	14
3. Fertilität	14
4. Erkrankungsalter, Sterbealter und Krankheitsdauer	15
5. Schwangerschaft	16
6. Erscheinungs- und Verlaufsformen	17
7. Frühmanifestationen	18
Diskussion	20
Zusammenfassung	23
Tabellen	25
Tab. 1: Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation (Gesamtmaterial)	26
Tab. 2: Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	28
Tab. 3: Gruppenfolge entsprechend dem Geschlecht von Proband, choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)	30
Tab. 4: Gruppenfolge entsprechend dem Geschlecht von Proband, choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	32
Tab. 5: Gruppenfolge nach steigender Probandenzahl (Gesamtmaterial)	34
Tab. 6: Gruppenfolge nach steigender Probandenzahl (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	36

Tab. 7:	Kinder-Eltern-Korrelation in Familien mit Huntingtonscher Chorea nach OEPEN ¹⁴⁾	38
Tab. 8:	Anzahl von erkrankten und gesunden Nachkommen unter Berücksichtigung des Geschlechts von erkranktem Elter und Großelter nach HALDANE ⁷⁾	39
Tab. 9:	Veröffentlichungen über das Geschlechtsverhältnis bei Huntingtonscher Chorea	40
Tab. 10:	Geschlechtsverhältnis (Gesamtmaterial)	41
Tab. 11:	Geschlechtsverhältnis (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	42
Tab. 12:	Fertilität (Gesamtmaterial)	44
Tab. 13:	Fertilität (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	46
Tab. 14:	Veröffentlichungen über das durchschnittliche Erkrankungsalter bei Huntingtonscher Chorea, modifiziert nach D.DROHM ⁵⁾	48
Tab. 15:	Veröffentlichungen über das durchschnittliche Sterbealter bei Huntingtonscher Chorea, modifiziert nach D.DROHM ⁵⁾	49
Tab. 16:	Veröffentlichungen über die durchschnittliche Krankheitsdauer bei Huntingtonscher Chorea, modifiziert nach D.DROHM ⁵⁾	50
Tab. 17:	Erkrankungsalter (Gesamtmaterial)	52
Tab. 18:	Sterbealter (Gesamtmaterial)	52
Tab. 19:	Krankheitsdauer (Gesamtmaterial)	52
Tab. 20:	Erkrankungsalter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	54
Tab. 21:	Sterbealter (Geburtsjahrgänge 1870-1889)	54
Tab. 22:	Krankheitsdauer (Geburtsjahrgänge 1870-1889)	54
Tab. 23:	Schwangerschaft und Chorea Huntington (Gesamtmaterial)	56
Tab. 24:	Schwangerschaft und Chorea Huntington Angaben in Prozent (Gesamtmaterial)	58
Tab. 25:	Schwangerschaft und Chorea Huntington (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	60
Tab. 26:	Schwangerschaft und Chorea Huntington Angaben in Prozent (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	62
Tab. 27:	Erscheinungsformen (Gesamtmaterial)	64

Tab. 28: Erscheinungsformen	
Angaben in Prozent (Gesamtmaterial)	66
Tab. 29: Erscheinungsformen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	68
Tab. 30: Erscheinungsformen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	
Angaben in Prozent	70
Tab. 31: Verlaufsformen (Gesamtmaterial)	72
Tab. 32: Verlaufsformen (Gesamtmaterial)	
Angaben in Prozent	74
Tab. 33: Verlaufsformen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	76
Tab. 34: Verlaufsformen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	
Angaben in Prozent	78
Tab. 35: Frühmanifestationen (Gesamtmaterial)	
Alters- und Gruppenaufteilung	80
Tab. 36: Frühmanifestationen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	
Alters- und Gruppenaufteilung	81
Tab. 37: Frühmanifestationen und Erscheinungsformen (Gesamtmaterial)	82
Tab. 38: Frühmanifestationen und Erscheinungsformen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	83
Tab. 39: Frühmanifestationen und Verlaufsformen (Gesamtmaterial)	84
Tab. 40: Frühmanifestationen und Verlaufsformen (Geburtsjahrgänge 1870-1899)	85
L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s	86

A n h a n g



Digitized by the Internet Archive
in 2026

E i n l e i t u n g

Die Huntingtonsche Chorea gilt als Paradebeispiel einer autosomal-dominant vererbten Erkrankung. Seit langem ist aber bekannt, daß sie sich in unterschiedlichen Erscheinungsbildern und Verlaufsformen mit erheblichen Schwankungen des Erkrankungsalters, der Krankheitsdauer und des Sterbealters manifestiert. Die Entstehung der verschiedenen Varianten ist bisher nicht befriedigend geklärt.

Eine Analyse der relativen Bedeutung von Haupt- und Nebengenen sowie Umweltfaktoren für die Ausprägung solcher und anderer erblicher Anomalien wurde schon von O. VOGT und TIMO-FEEFF-RESSOVSKI versucht.*) HALDANE hat 1941 für die Huntingtonsche Chorea anhand von Literaturangaben geprüft, ob das Geschlecht des erkrankten Eltern- und Großelternteils die Penetranz des Hauptgens beeinflußt - was immer das auch heißen mag. Neuerdings wies OEPEN auf eine Verspätung des durchschnittlichen Menarchealters, die auslösende Rolle von Geburt und Stress sowie auf die mögliche Bedeutung klimakterischer Involutionsvorgänge hin. Außerdem stellte er eine geschlechtsabhängige Modifikation der Geburtenrate, des Erkrankungs- und des Sterbealters choreatischer Kinder eines choreatischen Elternteils zur Diskussion.

Sicher kommt der gesundheitlichen Verfassung und speziell der hormonellen Situation der Mütter besondere phänogenetische Bedeutung zu - vor allem seit man weiß, daß hormonelle Einflüsse die Entwicklung des embryonalen Gehirns in einer für die spätere Funktion entscheidenden Weise beeinflussen. Aber auch die Bedeutung des väterlichen Organismus und seines Genbestandes verdient in diesem Zusammenhang geprüft zu werden.

*) Zur "provisorischen" Ordnung der Manifestationsunterschiede bedienten sich diese der Begriffe "Spezifität", "Expressivität" und "Penetranz".²⁴⁾

So teilte BARBEAU kürzlich das Ergebnis einer Umfrage unter den Teilnehmern einer von OEPEN organisierten Arbeitstagung der International Research Group of Huntington's Chorea in München mit: Nach der Erinnerung eines Teils dieser Wissenschaftler schien die juvenile Form der Huntingtonschen Chorea häufiger bei Kindern choreatischer Väter aufzutreten¹⁾.

Im folgenden wird deshalb unter besonderer Berücksichtigung der von HALDANE und OEPEN aufgeworfenen Fragen die Abhängigkeit einiger klinischer Daten der Huntingtonschen Chorea vom Geschlecht des erkrankten Eltern- und Großelternteils geprüft.

M a t e r i a l u n d M e t h o d i k

4024 Fälle, bei denen mit Sicherheit die Diagnose "Huntingtonsche Chorea" gestellt werden konnte, standen im Chorea-Huntington-Archiv des Humangenetischen Institutes der Philipps-Universität Marburg/Lahn zur Verfügung. In 583 Fällen konnte das Geschlecht des erkrankten Eltern- und Großelternteils nachgewiesen werden. Als Probanden gelten die an Huntingtonscher Chorea erkrankten Individuen der Kindergeneration.

Die Einbeziehung der choreatischen Großeltern in die Untersuchung läßt entsprechend dem Geschlecht von Proband, erkranktem Elter und Großelter acht Gruppen unterscheiden:

Großväter	Väter	Söhne
		Töchter
	Mütter	Söhne
		Töchter
Großmütter	Väter	Söhne
		Töchter
	Mütter	Söhne
		Töchter

In einem im Anhang angegebenen Schema wurden die bei der Durchsicht dieser 583 Fälle gefundenen Daten vermerkt und später auf Lochkarten übertragen. Die Computerauswertung fand in der Zentralen Rechenanlage der Marburger Universität statt.

Bei der Durchführung der Arbeit wurde die von G.G. WENDT und Mitarbeitern^{20,21)} mehrfach betonte Empfehlung berücksichtigt, bei der Untersuchung des Erkrankungsalters nur die Geburtsjahrgänge 1870-1899 und bei der Ermittlung des Sterbealters sowie der Krankheitsdauer die Geburtsjahrgänge 1870-

1889 auszuwählen. Auch bei allen anderen Untersuchungen wurden die Geburtsjahrgänge 1870-1899 gesondert behandelt.

G.G. WENDT und D. DROHM schreiben diesbezüglich, daß bei der Untersuchung von Erkrankungsalter, Sterbealter und Krankheitsdauer durch Verwendung von "Geburtsjahrgängen nach 1900 ein Defizit an Späterkrankungen" in das Gesamtmaterial eingeht; ferner empfehlen sie, "Geburtsjahrgänge vor 1870 nicht zu berücksichtigen, da die Möglichkeit besteht, daß Kranke dieser weit zurückliegenden Geburtsjahrgänge, die ein frühes Erkrankungsalter hatten und im Zusammenhang damit auch früher starben, eine geringere Chance hatten, von unserer Materialsammlung erfaßt zu werden"²⁰).

Zum Vergleich wurden den Untersuchungen an abgeschlossenen Geburtsjahrgängen in der hier vorgelegten Studie die am Gesamtmaterial gewonnenen Ergebnisse gegenübergestellt.

E r g e b n i s s e

1. Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation

Aus einer Untersuchung von OEPEN ergab sich, "daß die choreatischen Väter mehr, die choreatischen Mütter weniger kranke Söhne als kranke Töchter haben"¹⁴⁾. Eine Literaturzusammenstellung von BELL weist in die gleiche Richtung²⁾. In einer weiteren und größeren Untersuchung konnte OEPEN diesen Befund nochmals bestätigen¹⁴⁾. Dabei machte er eine weitere Beobachtung. "Faßt man die Kinder choreatischer Väter und Mütter zusammen, so überwiegen die gesunden Söhne über die gesunden Töchter, die kranken Töchter aber über die kranken Söhne"¹⁴⁾.

Diese Befunde waren der Anlaß, in der vorliegenden Studie die Ergebnisse unter Einbeziehung einer weiteren Generation, der Großeltern, zu überprüfen. Dabei haben sich die eben geschilderten Befunde auch an dem vorliegenden Untersuchungsmaterial bestätigt (unterer Teil der Tabellen 1 und 2).

So läßt sich in den abgeschlossenen Geburtsjahrgängen 1870-1899 (Tab. 2) für die Gruppen choreatischer Großväter und Großmütter der Befund wiederholen, daß erkrankte Väter mehr, erkrankte Mütter weniger kranke Söhne als kranke Töchter haben, wobei die Zusammenfassung der Kinder choreatischer Eltern unter den gesunden Nachkommen ein Überwiegen der Söhne über die Töchter, bei den kranken Nachkommen aber ein umgekehrtes Verhältnis zeigt.

Das Gesamtmaterial weist im wesentlichen die gleiche Tendenz auf (Tab. 1,2). Es gibt aber zwei Abweichungen: In der Nachkommenschaft choreatischer Großmütter haben erkrankte Väter weniger kranke Söhne als Töchter. In der Nachkommenschaft choreatischer Großväter zeigt sich bei Zusammenfassung der Eltern hinsichtlich ihrer erkrankten Kinder kein Überwiegen der Töchter. Ob dafür ein Erfassungsfehler verantwortlich zu machen ist, läßt sich nur schwer überschauen. Dafür spräche, daß beim Gesamtmaterial alle die Ungenauigkeiten hinzukommen,

die abgeschlossene Geburtsjahrgänge, wie WENDT und Mitarbeiter^{20,21)} sie für die Reinheit des Untersuchungsmaterials fordern, nicht aufweisen.

Das Material dieser Studie ist im Gegensatz zu der früheren Untersuchung von OEPEN¹⁴⁾ relativ gering. Dies ist bedingt durch die Berücksichtigung von mindestens drei Generationen und die Aufteilung in nunmehr acht Gruppen bei den Probanden. Trotzdem handelt es sich um das derzeit größte unter den genannten Aspekten ausgewertete Untersuchungsmaterial, da das Marburger Chorea-Archiv die größte einschlägige Sammlung umfaßt. Es spricht daher um so mehr für die Ergebnisse der Zusammenstellungen von OEPEN¹⁴⁾ und BELL²⁾, daß sie sich bei Berücksichtigung des Geschlechts der choreatischen Großeltern gerade im relativ kleinen Rahmen der abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1870-1899 voll bestätigt haben.

Die Gegenüberstellung von Gruppen, in denen das Geschlecht der Probanden und der choreatischen Eltern übereinstimmt, zeigt, daß sich in Gruppen choreatischer Großväter jeweils mehr choreatische Enkelkinder finden als in Gruppen choreatischer Großmütter. Dies trifft gleichermaßen für das Gesamtmaterial (Tab. 3) wie für die abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1870-1899 (Tab. 4) zu.

Die für die Großeltern getroffene Aussage läßt sich auf die Eltern ausdehnen: Die Gegenüberstellung von Gruppen, in denen das Geschlecht der Probanden und der choreatischen Großeltern übereinstimmt, zeigt, daß in Gruppen choreatischer Väter mehr choreatische Kinder zu finden sind als in Gruppen choreatischer Mütter (Tab. 3 und 4).

Es finden sich also mehr Probanden in Gruppen choreatischer männlicher Vorfahren als in Gruppen choreatischer weiblicher Vorfahren (Tab. 5 und 6).

Einen damit fast übereinstimmenden Sachverhalt findet man auch in den Rubriken der "nicht choreatischen" und der "klein verstorbenen" Kinder sowie in der Spalte für die "gesamte Kinderschaft" der Tabellen 3, 4, 5 und 6.

Auch in einer von HALDANE veröffentlichten Tabelle läßt sich bei der Huntingtonschen Chorea diese Zahlenrhythmik in

der Probandengeneration nachweisen (Tab. 8). Übereinstimmung ergibt sich in beiden Untersuchungen bezüglich einer größeren choreatischen Nachkommenschaft und der gesunden Kinder in Gruppen erkrankter Großväter gegenüber erkrankten Großmüttern bei gleichem Geschlecht von Proband und erkranktem Elternteil. In der HALDANESchen Tabelle läßt sich der an den Großeltern erhobene Befund allerdings nicht auf die Eltern ausdehnen. Ob für diese Diskrepanz die Heterogenität der HALDANESchen Tabelle verantwortlich zu machen ist, läßt sich schwer nachprüfen. Jedenfalls handelt es sich bei dem von uns ausgewerteten Material um eine fast lückenlose Sammlung aller Chorea Huntington Fälle der Bundesrepublik Deutschland.

Die Erklärung dafür, daß sich mehr Probanden in der Nachkommenschaft choreatischer männlicher Vorfahren als in derjenigen choreatischer weiblicher Vorfahren finden, liegt darin, daß mehr kranke Väter und Großväter als kranke Mütter und Großmütter existieren (Tab. 1 und 2). Trotzdem überrascht dieser Befund, da bei einem Vergleich der gesamten Nachkommenschaft von choreatischen Vätern und Müttern sowohl in der Reihe der kranken Großväter als auch der Großmütter die Probandengeneration insgesamt mehr Töchter als Söhne aufweist (Tab. 2) - ein Befund, der mit der von OEPEN¹⁴⁾ getroffenen Feststellung (Tab. 7) übereinstimmt. Auch bei ihm finden sich mehr choreatische Väter als Mütter und bei Zusammenfassung dieser Eltern mehr choreatische Töchter als Söhne. Andere Untersuchungen über das Geschlechtsverhältnis bei Huntington-scher Chorea (Tab. 9) zeigen, wenn z.T. auch nur gering, ebenfalls ein Überwiegen der Frauen über die Männer. Daher darf man unterstellen, daß sich bei choreatischen Eltern und Großeltern ähnliche Geschwisterverhältnisse wie in der Probandengeneration finden. Somit stellt sich die Frage, warum trotzdem mehr Männer als Genträger der Huntingtonschen Chorea in der Eltern- und Großelterngeneration erfaßt werden. Ein Dokumentationsfehler dürfte auszuschließen sein, da der Befund an den abgeschlossenen Geburtsjahrgängen 1870-1899 erhoben wurde.

2. Geschlechtsverhältnis

Veröffentlichungen von SJÖGREN (1935)¹⁹⁾, PANSE (1942)¹⁶⁾, WENDT, LANDZETTEL und UNTERREINER (1959)²¹⁾ und OEPEN¹⁴⁾ über das Geschlechtsverhältnis bei Huntingtonscher Chorea sind in Tab. 9 zusammengestellt. Die Angaben schwanken zwischen 94,8 und 98,1 und sind auf 100 Frauen bezogen.

Ebenso wie in diesen Untersuchungen zeigt sich auch in der vorliegenden Arbeit ein geringer Überschuß choreatischer Frauen innerhalb der Probandengeneration, so daß für das Gesamtmaterial ein Geschlechtsverhältnis von 95,6 (Tab. 10) und für die abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1870-1899 ein solches von 93,5 (Tab. 11) errechnet wurde.

Eine für diese Geburtsjahrgänge weiter ins Detail gehende Berechnung unter Berücksichtigung des Geschlechts der Probanden sowie der choreatischen Eltern und Großeltern (Tab. 11) läßt eine erhebliche Schwankungsbreite erkennen. Sie steht in der Probandengeneration großväter- wie großmütterlicherseits in Zusammenhang damit, daß erkrankte Väter mehr, erkrankte Mütter weniger kranke Söhne als kranke Töchter haben. Der Überschuß choreatischer Väter und Großväter, der, wie bereits in Kapitel 1 betont, nicht erklärbar ist, drückt sich in einem entsprechenden Geschlechtsverhältnis von über 100 aus.

3. Fertilität

Bei der Beurteilung der Fertilität sind in ihrer Gesamtheit kaum überschaubare Faktoren wie Lebenserwartung, Kindersterblichkeit, soziales Milieu und besonders in neuerer Zeit gezielte Geburtenregelung zu berücksichtigen (vgl. WENDT und DROHM²⁰⁾).

OEPEN gibt eine Fertilität von etwa 4,4 Kindern pro Ehe an¹⁴⁾. Eigene Beobachtungen über die Gesamtfertilität choreatischer Eltern ergaben beim Gesamtmaterial 4,8 (Tab. 12) und

bei den Geburtsjahrgängen 1870-1899 5,0 Kinder pro Ehe (Tab. 13).

Eine unterschiedliche Häufigkeit choreastischer Nachkommen läßt sich weder in der Großeltern- noch in der Eltern- generation sicher nachweisen.

4. Erkrankungsalter, Sterbealter und Krankheitsdauer

Die Festlegung des Erkrankungsalters bei der Huntington-schen Chorea stößt schon deshalb auf Schwierigkeiten, weil die Patienten den Arzt in unterschiedlichen Krankheitsstadien zum ersten Mal aufsuchen. Aus früheren Untersuchungen über das durchschnittliche Erkrankungsalter bei Huntington-scher Chorea geht aber hervor, daß weniger dieser Umstand und eventuelle anamnestiche Irrtümer als die Art der Stichprobenerhebung zu unterschiedlichen Ergebnissen geführt hat. Das muß bei der Beurteilung der Befunde berücksichtigt werden.

Die Krankheitsdauer ist als das Lebensintervall eines Patienten zu definieren, das sich vom Erkrankungsbeginn bis zu seiner Heilung beziehungsweise bei Unheilbarkeit bis zum Tod erstreckt. Sie errechnet sich aus dem Datum der Heilung minus dem Erkrankungsalter beziehungsweise in der weitaus überwiegenden Zahl der Chorea-Huntington-Patienten aus dem Sterbealter minus dem Erkrankungsalter.

Die Krankheitsdauer ist ebenso wie das Erkrankungsalter wegen der eben genannten Gründe mit einer nicht zu vermeidenden Ungenauigkeit belastet, da in diesen Wert der Erkrankungsbeginn und bei dieser Arbeit in einem Fall das Datum der Heilung eingehen.

Veröffentlichungen über das durchschnittliche Erkrankungsalter, Sterbealter und die durchschnittliche Krankheitsdauer sind in den Tabellen 14, 15 und 16 aufgeführt. Als repräsentative Angaben können nur solche angesehen werden, die der Ar-

beitskreis um WENDT erarbeitet hat, da er allein die abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1870-1899 für das Erkrankungsalter und 1870-1889 für das Sterbealter und die Krankheitsdauer berücksichtigt²⁰⁾.

Der Vergleich mit den eigenen Ergebnissen läßt besonders für das durchschnittliche Erkrankungsalter und Sterbealter eine gewisse Abweichung erkennen, obwohl die Erhebung im gleichen Archiv vorgenommen wurde. Es ist zu betonen, daß bei der vorliegenden Arbeit eine gewisse Auswahl hinsichtlich der Probanden getroffen ist, da bei ihnen in der Ascendenz mindestens ein choreatischer Elter und Großelter nachweisbar sein muß. Hieraus erklärt sich auch, wie bereits angemerkt, die relativ geringe Anzahl der Probanden.

Von Interesse ist, ob das Geschlecht des choreatischen Elters und Großelters mit der Krankheitsdauer und dem Erkrankungsalter und Sterbealter der Probanden in einem Zusammenhang steht. Tatsächlich findet sich bei den abgeschlossenen Geburtsjahrgängen unter den Probanden aus der Reihe choreatischer Großmütter ein höheres durchschnittliches Erkrankungsalter und Sterbealter, aber eine niedrigere durchschnittliche Krankheitsdauer als in der Reihe choreatischer Großväter (Tab. 20, 21, 22).

Die in der Reihe der choreatischen Großmütter beobachtete kürzere Krankheitsdauer der Probanden könnte mit dem höheren Erkrankungsalter und der dadurch bedingten geringeren Widerstandskraft des alternden Organismus zusammenhängen.

5. Schwangerschaft

Zur Frage einer manifestationsfördernden Wirkung (Stress? Stoffwechselbelastung? Hormonelle Umstellung?), wie sie unter anderem bei Diabetes mellitus bekannt ist, können hier nur Hinweise gegeben werden. Dies um so mehr, als die abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1870-1899, innerhalb derer nur eine Mutter im Geburtsjahr des Probanden erkrankt ist, nicht zur Bestätigung für die am Gesamtmaterial gewonnenen Ergebnisse

herangezogen werden können (Tab. 25, 26).

Von allen weiblichen choreatischen Vorfahren des Gesamtmaterials sind acht im Geburtsjahr ihrer choreatischen Kinder erkrankt, von männlichen Choreatikern nur einer. Hinzu kommt, daß sich in diesem Untersuchungsmaterial weniger erkrankte Mütter und Großmütter als Väter und Großväter finden. Auch die eigene Erhebung weist somit auf einen möglichen manifestationsfördernden Einfluß einer Schwangerschaft auf die Huntingtonsche Chorea hin (Tab. 23, 24).

6. Erscheinungs- und Verlaufsformen

In der vorliegenden Arbeit werden neun Erscheinungsformen der Huntingtonschen Chorea unterschieden (Tab. 27, 28, 29, 30):

1. hyperkinetisch-hypoton
2. hypokinetisch-hyperton
3. motorisch auffällig, psychisch o.B.
4. psychisch auffällig, motorisch o.B.
5. Chorea und Psychose
6. Chorea und Anfälle
7. seltenere motorische Sonderformen
8. Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
9. nicht einzuordnen.

Der klinische Eindruck eines überwiegenden Vorkommens der hyperkinetisch-hypotonen Erscheinungsform wird bestätigt. Faßt man die atypischen Erscheinungsformen zusammen, so nähert sich die Summe dieser und die hyperkinetisch-hypotone Erscheinungsform einer 1:1 Verteilung. Bemerkenswert erscheint die relativ häufige Kombination einer Chorea Huntington mit einer Psychose. Bei den motorischen Sonderformen besteht der Verdacht, daß zumindest ein Teil der Erscheinungsform 1 zuzuordnen ist, da in den Krankengeschichten der vielen verschiedenen Untersucher die Zuordnung Schwierigkeiten bereitete. Der Eindruck einer selteneren motorischen Sonder-

form unterliegt z.T. dem subjektiven Urteil des Untersuchers.

Bei den Verlaufsformen werden

progrediente,

nicht progrediente (stationäre),

intermittierende und

rückläufige (regressive)

unterschieden. Eine Chorea Huntington ohne progrediente Verlaufsform gehört zu den Ausnahmen. Nur in einem Fall konnte ein regressiver Verlauf beobachtet werden (Tab. 31, 32, 33, 34).

Eine Beziehung zwischen den Erscheinungs- und Verlaufsformen und dem Geschlecht von Proband, choreatischem Elter und Großelter läßt sich am vorliegenden Krankengut weder beweisen noch ausschließen, da sich eine zu geringe Anzahl bei der Mehrheit der atypischen Erscheinungs- und Verlaufsformen innerhalb der einzelnen Gruppen findet.

7. Frühmanifestationen

Unter Frühmanifestation wird bei dieser Untersuchung ein Erkrankungsalter bis zur Vollendung des 21. Lebensjahres verstanden.

Da sich innerhalb der abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1870-1899 nur drei Frühmanifestationen finden (Tab. 36), können sie mit den am Gesamtmaterial gewonnenen Ergebnissen (Tab. 35: 27 Frühmanifestationen) nicht verglichen werden. Letztere haben wegen der immer noch geringen Anzahl nur eine beschränkte Aussagekraft.

Das Gesamtmaterial weist vier im Alter von sechs bis zehn Jahren, acht im Alter von elf bis fünfzehn Jahren und fünfzehn im Alter von sechzehn bis zwanzig Jahren erkrankte Probanden auf. Von diesen 27 Frühmanifestationen sind sechzehn Probanden männlichen und elf weiblichen Geschlechts. Unter den choreatischen Eltern befindet sich sechzehnmal

ein Vater und elfmal eine Mutter. In der dritten Generation sind fünfzehnmal der Großvater und zwölfmal die Großmutter choreatisch.

Nach Ergebnissen der Münchener Tagung der Mitglieder der International Research Group upon Huntington's Chorea im September 1970 (BARBEAU¹⁾) waren von 33 Choreatikern mit Frühmanifestation in 26 Fällen der Vater und in 7 Fällen die Mutter erkrankt.

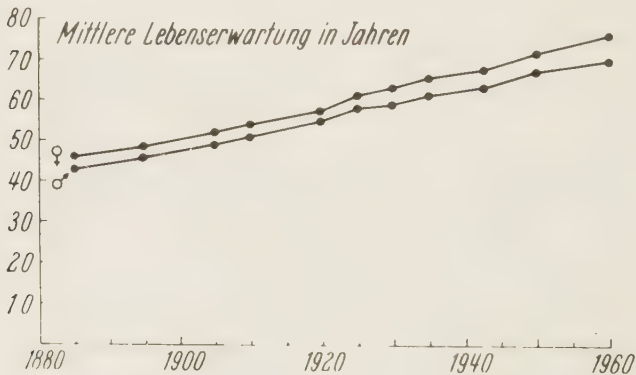
Die Ergebnisse der eigenen Arbeit deuten bezüglich der choreatischen Eltern eine ähnliche Tendenz an. Es bleibt dabei aber zu bedenken, daß sich insgesamt mehr männliche als weibliche choreatische Vorfahren finden. Diese Beobachtung wirkt sich bei der eigenen Untersuchung über die Beziehung der Frühmanifestationen zu dem Geschlecht choreatischer Eltern und Großeltern entsprechend aus (Tab. 1, 35).

Im Gesamtmaterial findet sich nur in sieben Fällen eine differenzierte Angabe über die genaue Diagnose (Tab. 37) und in vierzehn Fällen über den Verlauf (Tab. 39) früh manifestierter Erkrankungen.

Auf Grund der geringen Probandenzahl kann keine Aussage über eine eventuelle Beziehung zwischen Erscheinungs- und Verlaufsformen und dem Geschlecht des Probanden, des erkrankten Elters und Großeltern bei den Frühmanifestationen gemacht werden. Es kann jedoch gesagt werden, daß die atypischen Erscheinungs- und Verlaufsformen bei den hier vorliegenden Frühmanifestationen nicht gehäuft vorkommen (Tab. 37, 39).

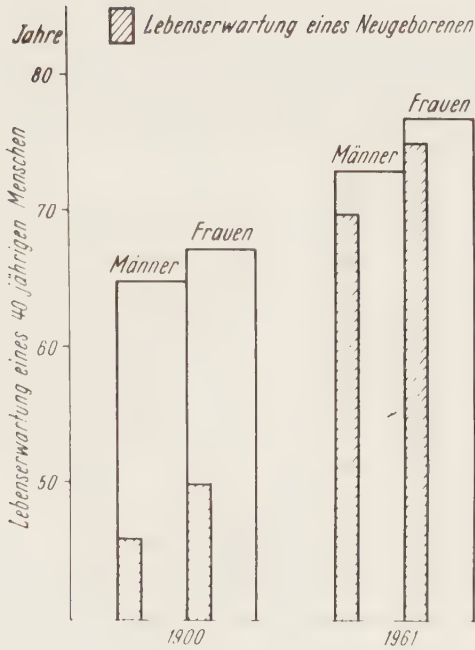
D i s k u s s i o n

Die an abgeschlossenen Geburtsjahrgängen gewonnenen Ergebnisse, die an Aussagekraft das Gesamtmaterial zweifels- ohne übertreffen, sind mit Vorbehalt auf spätere Geburts- jahrgänge zu übertragen, da Lebensführung und Umweltfaktoren mitbestimmend sein könnten. Zunehmende Lebenserwartung⁸⁾ wirkt sich auch auf Träger des Huntington-Gens aus. Außerdem können Umwelteinflüsse verhindern, daß die Wirkung dieses Gens sich überhaupt bemerkbar macht, indem ein Genträger (z.B. durch Unfall, Infektionskrankheiten) vorzeitig stirbt. Schließlich muß aber damit gerechnet werden, daß Umweltfak- toren die Geneffekte selbst beziehungsweise die Strukturen und Funktionen, an denen sie sich auswirken, hemmend oder fördernd beeinflussen.



"Abb. 4. Mittlere Lebenserwartung der schweizerischen Be- völkerung seit 1885. Die Kurve zeigt an, welches durch- schnittliche Alter ein neugeborener Schweizer bzw. Schwei- zerin in den verschiedenen Zeitperioden erwarten konnte."

(Aus: HEGGLIN, R.: Differentialdiagnose innerer Krankheiten, 11.Aufl., Stuttgart 1969, S.5)



"Abb. 5. Die stetige Zunahme der mittleren Lebenserwartung der Neugeborenen (Abb.4) könnte falsche Schlußfolgerungen in bezug auf die Wirksamkeit der modernen ärztlichen Behandlung in allen Altersstufen erwecken. Die Tatsache, daß z.B. ein Vierzigjähriger 1961 nur eine um drei Jahre höhere Lebenserwartung hat als der Neugeborene (während der Unterschied 1900 zwischen der Lebenserwartung eines Neugeborenen und eines Vierzigjährigen noch 19 Jahre betrug), zeigt, daß hauptsächlich die Herabsetzung der Sterblichkeit der unter Vierzigjährigen (vor allem Säuglingssterblichkeit) die Lebenserwartungskurve von 1900 bis 1961 günstig beeinflusste. In letzter Zeit wirken sich in höherem Alter wahrscheinlich auch Einflüsse von Umweltfaktoren ungünstig aus."

(Aus: HEGGLIN, R.: Differentialdiagnose innerer Krankheiten, 11.Aufl., Stuttgart 1969, S.5)

Die in einzelnen Ländern schon auf Grund einer unterschiedlichen Säuglingssterblichkeit²³⁾ verschiedene Lebenserwartung ist beim Vergleich von Untersuchungen ausländischer Autoren entsprechend zu berücksichtigen.

Das in mancherlei Hinsicht geringe Zahlenmaterial verlangt eine Überprüfung der Ergebnisse, sobald mehr abgeschlossene Geburtsjahrgänge verfügbar sind.

Z u s a m m e n f a s s u n g

Ziel der Arbeit war es, zu überprüfen, ob eine Abhängigkeit klinischer Daten der Huntingtonschen Chorea vom Geschlecht des choreatischen Elters und Großelters nachweisbar ist.

In der hier vorgelegten Studie wurden den repräsentativen Untersuchungen an abgeschlossenen Geburtsjahrgängen die am Gesamtmaterial gewonnenen Ergebnisse gegenübergestellt.

In den abgeschlossenen Geburtsjahrgängen läßt sich für die Nachkommenschaft choreatischer Großväter beziehungsweise Großmütter der Befund erheben, daß erkrankte Väter mehr, erkrankte Mütter weniger kranke Söhne als kranke Töchter haben; unter den gesunden Kindern choreatischer Eltern überwiegen die Söhne die Töchter, unter den kranken die Töchter die Söhne.

Für die Beobachtung, daß mehr männliche Genträger der Huntingtonschen Chorea als Eltern und Großeltern auftreten, ließ sich aus dem Untersuchungsmaterial selbst keine Erklärung finden.

Eigene Berechnungen über die Fertilität bei den Geburtsjahrgängen 1870-1899 ergaben 5,0 Kinder pro Ehe.

Bei den abgeschlossenen Geburtsjahrgängen finden sich unter den Probanden in der Reihe choreatischer Großmütter ein höheres durchschnittliches Erkrankungs- und Sterbealter, aber eine niedrigere durchschnittliche Krankheitsdauer als in der Reihe choreatischer Großväter.

Auch die vorliegende Arbeit weist auf einen möglichen manifestationsfördernden Einfluß einer Schwangerschaft auf die Huntingtonsche Chorea hin.

Der klinische Eindruck eines überwiegenden Vorkommens der hyperkinetisch-hypotonen Erscheinungsform wird bestätigt. Sie und die Summe aller atypischen Erscheinungsformen nähern sich einer 1:1 Verteilung. Bemerkenswert erscheint die relativ häufige Kombination einer Chorea-Huntington mit einer Psychose.

Ein Verlauf ohne Progredienz gehört zu den Ausnahmen. Nur in einem Fall konnte eine Regression beobachtet werden.

Die größere Anzahl von Frühmanifestationen bei Probanden mit männlichen choreatischen Vorfahren könnte auf den bei der Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation beschriebenen Befund zurückzuführen sein. Die atypischen Erscheinungs- und Verlaufsformen kommen bei den hier vorliegenden Frühmanifestationen nicht häufiger als die hyperkinetisch-hypotone Form mit progressivem Verlauf vor.

T a b e l l e n

Tab. 1: Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation in Familien mit Huntingtonscher Chorea. Es wurden nur diejenigen erkrankten Großeltern und erkrankten Eltern aufgeführt, wenn in ihrer Nachkommenschaft wieder eine Manifestation der Erkrankung auftrat.
(Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	Größe der Großeltern- gruppen	Chorea- tischer Elter	Größe der Eltern- gruppen	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder- schaft
Großväter	148	Väter	107	Söhne Töchter S + T	105 96 201	129 88 217	45 40 85	279 224 503
		Mütter	88	Söhne Töchter S + T	77 83 160	92 93 185	29 35 64	198 211 409
		V + M	195	Söhne Töchter S + T	182 179 361	221 181 402	74 75 149	477 435 912
Großmütter	86	Väter	73	Söhne Töchter S + T	66 70 136	78 79 157	31 25 56	175 174 349
		Mütter	50	Söhne Töchter S + T	37 49 86	68 54 122	18 25 43	123 128 251
		V + M	123	Söhne Töchter S + T	103 119 222	146 133 279	49 50 99	298 302 600
Gv + Gm	234	Väter	180	Söhne Töchter S + T	171 166 337	207 167 374	76 65 141	454 398 852
		Mütter	138	Söhne Töchter S + T	114 132 246	160 147 307	47 60 107	321 339 660
		V + M	318	Söhne Töchter S + T	285 298 583	367 314 681	123 125 248	775 737 1512

Tab. 2: Kinder-Eltern-Großeltern-Korrelation in Familien mit Huntingtonscher Chorea. Es wurden nur diejenigen erkrankten Großeltern und erkrankten Eltern aufgeführt, wenn in ihrer Nachkommenschaft wieder eine Manifestation der Erkrankung auftrat (Geburtsjahrgänge 1870-1899).

Die in der Spalte "choreatische Kinder" in Klammern stehenden Zahlen gelten für choreatische Geschwister, die außerhalb der genannten Geburtsjahrgänge geboren sind. Diese sind in der Rubrik "gesamte Kinderschaft" in Klammern entsprechend berücksichtigt.

Chorea- tischer Großelter	Größe der Großeltern- gruppen	Chorea- tischer Elter	Größe der Eltern- gruppen	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder- schaft
Großväter	56	Väter	36	Söhne Töchter S + T	36 { 7 } 34 { 5 } 70 { 12 }	54 26 80	18 15 33	108 { 115 } 75 { 80 } 183 { 195 }
		Mütter	35	Söhne Töchter S + T	27 { 10 } 31 { 11 } 58 { 21 }	34 36 70	16 21 37	77 { 87 } 88 { 99 } 165 { 186 }
		V + M	71	Söhne Töchter S + T	63 { 17 } 65 { 16 } 128 { 33 }	88 62 150	34 36 70	185 { 202 } 163 { 179 } 348 { 381 }
Großmütter	34	Väter	26	Söhne Töchter S + T	23 { 6 } 22 { 6 } 45 { 12 }	37 37 74	10 8 18	70 { 76 } 67 { 73 } 137 { 149 }
		Mütter	23	Söhne Töchter S + T	14 { 3 } 20 { 3 } 34 { 6 }	32 27 59	10 14 24	56 { 59 } 61 { 64 } 117 { 123 }
		V + M	49	Söhne Töchter S + T	37 { 9 } 42 { 9 } 79 { 18 }	69 64 133	20 22 42	126 { 135 } 128 { 137 } 254 { 272 }
Gv + Gm	90	Väter	62	Söhne Töchter S + T	59 { 13 } 56 { 11 } 115 { 24 }	91 63 154	28 23 51	178 { 191 } 142 { 153 } 320 { 344 }
		Mütter	58	Söhne Töchter S + T	41 { 13 } 51 { 14 } 92 { 27 }	66 63 129	26 35 61	133 { 146 } 149 { 163 } 282 { 309 }
		V + M	120	Söhne Töchter S + T	100 { 26 } 107 { 25 } 207 { 51 }	157 126 283	54 58 112	311 { 337 } 291 { 316 } 602 { 653 }

Tab. 3: Gruppenfolge entsprechend dem Geschlecht von
Proband, choreatischem Elter und Großelter
(Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder- schaft
Großmütter	Mütter	Töchter	49	54	25	128
Großväter	Mütter	Töchter	83	93	35	211
Großmütter	Väter	Töchter	70	79	25	174
Großväter	Väter	Töchter	96	88	40	224
Großmütter	Mütter	Söhne	37	68	18	123
Großväter	Mütter	Söhne	77	92	29	198
Großmütter	Väter	Söhne	66	78	31	175
Großväter	Väter	Söhne	105	129	45	279
Summe			583	681	248	1512

Tab. 4: Gruppenfolge entsprechend dem Geschlecht von
Proband, choreatischem Elter und Großelter
(Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Die in der Spalte "choreatische Kinder" in Klammern stehenden Zahlen gelten für choreatische Geschwister, die außerhalb der genannten Geburtsjahrgänge geboren sind. Diese sind in der Rubrik "gesamte Kinderschaft" in Klammern entsprechend berücksichtigt.

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder- schaft
Großmütter	Mütter	Töchter	20 (3)	27	14	61 (64)
Großväter	Mütter	Töchter	31 (11)	36	21	88 (99)
Großmütter	Väter	Töchter	22 (6)	37	8	67 (73)
Großväter	Väter	Töchter	34 (5)	26	15	75 (80)
Großmütter	Mütter	Söhne	14 (3)	32	10	56 (59)
Großväter	Mütter	Söhne	27 (10)	34	16	77 (87)
Großmütter	Väter	Söhne	23 (6)	37	10	70 (76)
Großväter	Väter	Söhne	36 (7)	54	18	108 (115)
Summe			207 (51)	283	112	602 (653)

Tab. 5: Gruppenfolge nach steigender Probandenzahl
(Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder schaft
Großmütter	Mütter	Söhne	37	68	18	123
Großmütter	Mütter	Töchter	49	54	25	128
Großmütter	Väter	Söhne	66	78	31	175
Großmütter	Väter	Töchter	70	79	25	174
Großväter	Mütter	Söhne	77	92	29	198
Großväter	Mütter	Töchter	83	93	35	211
Großväter	Väter	Töchter	96	88	40	224
Großväter	Väter	Söhne	105	129	45	279
Summe			583	681	248	1512

Tab. 6: Gruppenfolge nach steigender Probandenzahl
(Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Die in der Spalte "choreatische Kinder" in Klammern stehenden Zahlen gelten für choreatische Geschwister, die außerhalb der genannten Geburtsjahrgänge geboren sind. Diese sind in der Rubrik "gesamte Kinderschaft" in Klammern entsprechend berücksichtigt.

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder- schaft
Großmütter	Mütter	Söhne	14 (3)	32	10	56 (59)
Großmütter	Mütter	Töchter	20 (3)	27	14	61 (64)
Großmütter	Väter	Töchter	22 (6)	37	8	67 (73)
Großmütter	Väter	Söhne	23 (6)	37	10	70 (76)
Großväter	Mütter	Söhne	27 (10)	34	16	77 (87)
Großväter	Mütter	Töchter	31 (11)	36	21	88 (99)
Großväter	Väter	Töchter	34 (5)	26	15	75 (80)
Großväter	Väter	Söhne	36 (7)	54	18	108 (115)
Summe			207 (51)	283	112	602 (653)

Chorea- tischer Elternteil	Größe der Eltern- gruppen	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	klein ver- storben	gesamte Kinder- schaft
Väter	497	Söhne Töchter S + T	425 414 839	563 514 1077	175 121 296	1163 1049 2212
Mütter	438	Söhne Töchter S + T	306 404 710	469 445 914	113 129 242	888 978 1866
V + M	935	Söhne Töchter S + T	731 818 1599	1032 959 1991	288 250 538	2051 2027 4078

Tab. 7

Kinder-Eltern-Korrelation in Familien mit Huntingtonscher Chorea nach OEPEN¹⁴⁾
 (Aus: OEPEN, H.: Geschlechtsabhängige Modifikation der Geburtenrate, des
 Erkrankungs- und des Sterbealters bei Huntingtonscher Chorea. Sonderdruck aus:
 Homo, 9. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Anthropologie)¹⁴⁾

Huntington's chorea

Affected ancestors	Affected		Normal	
	Males	Females	Males	Females
Mother and grandmother	36	47	29	24
Mother and grandfather	43	59	32	32
Father and grandmother	36	36	24	41
Father and grandfather	92	55	53	77

Tabelle 8a

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Kinder	chorea- tisch	nicht chorea- tisch	gesamte Kinder- schaft
Großmütter	Mütter	Töchter	47	24	71
Großväter	Mütter	Töchter	59	32	91
Großmütter	Väter	Töchter	36	41	77
Großväter	Väter	Töchter	55	77	132
Großmütter	Mütter	Söhne	36	29	65
Großväter	Mütter	Söhne	43	32	75
Großmütter	Väter	Söhne	36	24	60
Großväter	Väter	Söhne	92	53	145
Summe			404	312	716

Tabelle 8b

Tabelle 8: Anzahl von erkrankten und gesunden Nachkommen unter Berücksichtigung des Geschlechts von erkranktem Elter und Großelter

a: Originaltabelle (Aus: HALDANE, J.B.S.: The relative importance of principal and modifying genes in determining some human diseases.

J.Genet.Cambridge 41, 155 (1941)⁷⁾

b: Umformung der Tabelle 7a in das Schema der Tabellen 5 und 6 zum Vergleich.

Autor	Anzahl der unters.Fälle	Frauen	Männer	Geschlechts- verhältnis
SJÖGREN ¹⁹⁾	88	45	43	95,6
PANSE ¹⁶⁾				
a. klin. Fälle	461	233	228	97,9
b. Gesamtmaterial	737	372	365	98,1
WENDT, LANDZETTEL, UNTERREINER ²¹⁾	762	385	377	97,9
OEPEN ¹⁴⁾	1491	766	725	94,8

Tabelle 9

Veröffentlichungen über das Geschlechtsverhältnis bei
Huntingtonscher Chorea

Chorea- Großelter	Geschlechtsver- hältnis inner- halb der Groß- elterngruppen	Chorea- tischer Elter	Geschlechtsver- hältnis inner- halb der El- terngruppen	Proband	Geschlechtsver- hältnis inner- halb der Pro- bandengruppen
Großväter	172,1	Väter	121,6	Söhne Töchter	109,4
		Mütter		Söhne Töchter	92,8
		V + M		Söhne Töchter	101,7
Großmütter		Väter	146,0	Söhne Töchter	94,3
		Mütter		Söhne Töchter	75,5
		V + M		Söhne Töchter	86,6
Gv + Gm		Väter		Söhne Töchter	103,0
		Mütter	130,4	Söhne Töchter	86,4
		V + M		Söhne Töchter	95,6

Tabelle 10

Geschlechtsverhältnis in Familien mit Huntington'scher Chorea bei drei Generationen.
(Gesamtmaterial) Das Geschlechtsverhältnis gibt an, wieviel choreatischen Männern
100 choreatische Frauen entsprechen.

Tab. 11: Geschlechtsverhältnis in Familien mit Huntingt-
onscher Chorea bei drei Generationen (Geburts-
jahrgänge 1870-1899). Das Geschlechtsverhältnis
gibt an, wieviel choreatischen Männern 100 cho-
reatische Frauen entsprechen. Die in der Spalte
"Geschlechtsverhältnis innerhalb der Probanden-
gruppen" in Klammern stehenden Zahlen beziehen
choreatische Geschwister, die außerhalb der
abgeschlossenen Gruppe geboren sind, von Proban-
den der Geburtsjahrgänge 1870-1899 in die Be-
rechnung mit ein.

Chorea- tischer Großelter	Geschlechtsver- hältnis inner- halb der Groß- elterngruppen	Chorea- tischer Elter	Geschlechtsver- hältnis inner- halb der El- terngruppen	Proband	Geschlechtsver- hältnis inner- halb der Pro- bandengruppen
Großväter	164,7	Väter	102,9	Söhne Töchter	105,9 (110,3)
		Mütter		Söhne Töchter	87,1 (88,1)
		V + M		Söhne Töchter	96,9 (98,8)
Großmütter		Väter	113,0	Söhne Töchter	104,5 (103,6)
		Mütter		Söhne Töchter	70,0 (73,9)
		V + M		Söhne Töchter	88,1 (90,2)
Gv + Gm		Väter	106,9	Söhne Töchter	105,4 (107,5)
		Mütter		Söhne Töchter	80,4 (83,1)
		V + M		Söhne Töchter	93,5 (95,5)

Tab. 12: Untersuchung über die Fertilität von choreatischen Großeltern und Eltern bezüglich ihrer choreatischen Nachkommenschaft sowie über die Gesamtfertilität choreatischer Eltern (Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	Fertilität bzgl. choreatischer Nachkommen	Chorea- tischer Elter	Fertilität bzgl. choreatischer Nachkommen	Kinder	Gesamtfertilität von choreatischen Eltern
Großväter	0,7	Väter	1,0 0,9 1,9	Söhne Töchter S + T	2,6 2,1 4,7
	0,6	Mütter	0,9 0,9 1,8	Söhne Töchter S + T	2,3 2,4 4,6
	1,3	V + M	0,9 0,9 1,9	Söhne Töchter S + T	2,4 2,2 4,7
Großmütter	0,8	Väter	0,9 1,0 1,9	Söhne Töchter S + T	2,4 2,4 4,8
	0,6	Mütter	0,7 1,0 1,7	Söhne Töchter S + T	2,5 2,6 5,0
	1,4	V + M	0,8 1,0 1,8	Söhne Töchter S + T	2,4 2,5 4,8
Gv + Gm	0,8	Väter	1,0 0,9 1,9	Söhne Töchter S + T	2,6 2,3 4,7
	0,6	Mütter	0,8 1,0 1,8	Söhne Töchter S + T	2,3 2,5 4,8
	1,4	V + M	0,9 0,9 1,8	Söhne Töchter S + T	2,4 2,3 4,8

Tab. 13: Untersuchung über die Fertilität von choreatischen Großeltern und Eltern bezüglich ihrer choreatischen Nachkommenschaft sowie über die Gesamtfertilität choreatischer Eltern (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Die in der Spalte "Fertilität bzgl. choreatischer Nachkommen" in Klammern stehenden Zahlen gelten für choreatische Geschwister, die außerhalb der genannten Geburtsjahrgänge geboren sind. Diese sind in der Rubrik "Gesamtfertilität von choreatischen Eltern" in Klammern entsprechend berücksichtigt.

Chorea- tischer Großelter	Fertilität bzgl. choreatischer Nachkommen	Chorea- tischer Elter	Fertilität bzgl. choreatischer Nachkommen	Kinder	Gesamtfertilität von choreatischen Eltern
Großväter	0,6	Väter	1,0 {0,2} 0,9 {0,1} 1,9 {0,3}	Söhne Töchter S + T	3,0 {3,2} 2,1 {2,2} 5,1 {5,4}
	0,6	Mütter	0,8 {0,3} 0,9 {0,3} 1,7 {0,6}	Söhne Töchter S + T	2,2 {2,5} 2,5 {2,8} 4,7 {5,3}
	1,3	V + M	0,9 {0,2} 0,9 {0,2} 1,8 {0,5}	Söhne Töchter S + T	2,6 {2,8} 2,3 {2,5} 4,9 {5,4}
Großmütter	0,8	Väter	0,9 {0,2} 0,8 {0,2} 1,7 {0,5}	Söhne Töchter S + T	2,7 {2,9} 2,6 {2,8} 5,3 {5,7}
	0,7	Mütter	0,6 {0,1} 0,9 {0,1} 1,5 {0,3}	Söhne Töchter S + T	2,4 {2,6} 2,7 {2,8} 5,1 {5,3}
	1,4	V + M	0,8 {0,2} 0,9 {0,2} 1,6 {0,4}	Söhne Töchter S + T	2,6 {2,8} 2,6 {2,8} 5,2 {5,6}
Gv + Gm	0,7	Väter	1,0 {0,2} 0,9 {0,2} 1,9 {0,4}	Söhne Töchter S + T	2,9 {3,1} 2,3 {2,5} 5,2 {5,5}
	0,6	Mütter	0,7 {0,2} 0,9 {0,2} 1,6 {0,5}	Söhne Töchter S + T	2,3 {2,5} 2,6 {2,8} 4,9 {5,3}
	1,3	V + M	0,8 {0,2} 0,9 {0,2} 1,7 {0,4}	Söhne Töchter S + T	2,6 {2,8} 2,4 {2,6} 5,0 {5,4}

Autor	Zahl der Fälle	durchschnittl. Erkrankungs- alter in Jahren	untersuchte Geburts- jahrgänge
DAVENPORT u. MUNCEY (1916) ³⁾	138	37,8	-
ENTRES (1921) ⁶⁾	323	38,1	-
HUGHES (1925) ⁹⁾	135	37,1	-
BELL (1934) ²⁾	460	35,51	-
PANSE (1942) ¹⁶⁾	446	37,15	-
ZOLLIKER (1949) ²²⁾	120	40,5	-
ØRBECK (1954) ¹⁵⁾	109	39,8	-
REED (1958) ¹⁷⁾	204	35,30	-
WENDT, H.J.LANDZETTEL, UNTERREINER (1959) 21)	762	43,97	1870-1889
DROHM (1967) ⁵⁾	802	43,39	1870-1899

Tab. 14

Veröffentlichungen über das durchschnittliche Erkrankungs-
alter bei Huntingtonscher Chorea, modifiziert nach
D.DROHM⁵⁾

Autor	n männl.	ST Jahre	n weibl.	ST Jahre	Geburts- jahrgänge
BELL (1934) ²⁾	191	53,55	158	52,59	-
PANSE (1942) ¹⁶⁾	247	52,24	226	52,15	-
ZOLLIKER (1949) ²²⁾	143	54,5	(männl.u.weibl.)		-
REED (1958) ¹⁷⁾	125	53,05	137	54,11	-
LANDZETTEL, I. (1961) 11)	449	55,88	(männl.u.weibl.)		1870-1889
DROHM (1967) ⁵⁾	390	56,59	369	56,56	1870-1889

Tab. 15

Veröffentlichungen über das durchschnittliche Sterbealter
bei Huntingtonscher Chorea, modifiziert nach D. DROHM⁵⁾

n = Anzahl der untersuchten Fälle

ST = durchschnittliches Sterbealter

Autor	Zahl der Fälle	Geschlecht	Durchschnittliche Krankheitsdauer in Jahren	Geburtsjahrgänge
HUGHES (1925) ⁹⁾	96	m+w	16,1	-
BELL (1934) ²⁾	204	m+w	13,72	-
PANSE (1942) ¹⁶⁾	143	m	13,87	-
	128	w	13,05	-
COLLIER (1949) ¹²⁾	8	m+w	14,0	-
REED (1958) ¹⁷⁾	65	m	15,87	-
	88	w	15,93	-
LANDZETTEL, I. (1961) 11)	263	m+w	13,22	1870-1889
DROHM (1967) ⁵⁾	219	m	12,02	1870-1889
	202	w	13,40	1870-1889

Tab. 16

Veröffentlichungen über die durchschnittliche Krankheitsdauer bei Huntingtonscher Chorea, modifiziert nach D. DROHM⁵⁾

Tab. 17: Untersuchung über das Erkrankungsalter bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

Tab. 18: Untersuchung über das Sterbealter bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

Tab. 19: Untersuchung über die Krankheitsdauer bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	Durchschnittli- ches Erkrankungs- alter der Proban- den in Jahren	Durchschnittli- ches Sterbealter der Probanden in Jahren	Durchschnittli- che Krankheits- dauer der Proban- den in Jahren
Väter		Söhne	33,8 (n= 62)	47,7 (n= 83)	12,3 (n= 53)
		Töchter	36,3 (n= 54)	49,5 (n= 64)	11,2 (n= 36)
		S + T	35,1 (n=116)	48,6 (n=147)	11,8 (n= 89)
Mütter		Söhne	34,7 (n= 45)	49,7 (n= 44)	13,7 (n= 32)
		Töchter	33,5 (n= 43)	48,5 (n= 45)	12,6 (n= 29)
		S + T	34,1 (n= 88)	49,1 (n= 89)	13,2 (n= 61)
V + M		Söhne	34,3 (n=107)	48,7 (n=127)	13,0 (n= 85)
		Töchter	34,9 (n= 97)	49,0 (n=109)	11,9 (n= 65)
		S + T	34,6 (n=204)	48,9 (n=236)	12,5 (n=150)
Väter		Söhne	35,2 (n= 46)	50,4 (n= 44)	11,7 (n= 29)
		Töchter	34,6 (n= 39)	44,3 (n= 44)	12,2 (n= 27)
		S + T	34,9 (n= 85)	47,4 (n= 88)	12,0 (n= 56)
Mütter		Söhne	36,1 (n= 20)	50,4 (n= 28)	9,8 (n= 17)
		Töchter	35,3 (n= 27)	47,4 (n= 36)	10,5 (n= 23)
		S + T	35,7 (n= 47)	48,9 (n= 64)	10,2 (n= 40)
V + M		Söhne	35,7 (n= 66)	50,4 (n= 72)	10,8 (n= 46)
		Töchter	35,0 (n= 66)	45,9 (n= 80)	11,4 (n= 50)
		S + T	35,3 (n=132)	48,2 (n=152)	11,1 (n= 96)
Väter		Söhne	34,5 (n=103)	49,1 (n=127)	12,0 (n= 82)
		Töchter	35,5 (n= 93)	46,9 (n=103)	11,7 (n= 63)
		S + T	35,0 (n=201)	48,0 (n=235)	11,9 (n=145)
Mütter		Söhne	35,4 (n= 65)	50,1 (n= 72)	11,8 (n= 40)
		Töchter	34,4 (n= 70)	48,0 (n= 81)	11,6 (n= 52)
		S + T	34,9 (n=135)	49,1 (n=153)	11,7 (n=101)
V + M		Söhne	35,0 (n=173)	49,6 (n=193)	11,9 (n=131)
		Töchter	35,0 (n=168)	47,5 (n=159)	11,7 (n=115)
		S + T	35,0 (n=350)	48,6 (n=358)	11,8 (n=246)

Tab. 17

Tab. 18

Tab. 19

- Tab. 20: Untersuchung über das Erkrankungsalter bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)
- Tab. 21: Untersuchung über das Sterbealter bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1889)
- Tab. 22: Untersuchung über die Krankheitsdauer bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1889)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	Durchschnittli- ches Erkrankungs- alter der Proban- den in Jahren	Durchschnittli- ches Sterbealter in Jahren	Durchschnittli- che Krankheits- dauer der Proban- den in Jahren
Großväter	Väter	Söhne	38,1 (n= 20)	50,2 (n= 17)	14,0 (n= 9)
		Töchter	39,9 (n= 18)	52,4 (n= 17)	13,5 (n=10)
	Mütter	S + T	39,0 (n= 38)	51,3 (n= 34)	13,8 (n=19)
		Söhne	37,5 (n= 15)	53,8 (n= 12)	15,1 (n= 9)
V + M	Mütter	Töchter	35,1 (n= 16)	53,5 (n= 10)	13,6 (n= 7)
		S + T	36,3 (n= 31)	53,7 (n= 22)	14,4 (n=16)
	V + M	Söhne	37,8 (n= 35)	52,0 (n= 29)	14,6 (n=18)
		Töchter	37,5 (n= 34)	53,0 (n= 27)	13,6 (n=17)
Großmütter	Väter	S + T	37,7 (n= 69)	52,5 (n= 56)	14,1 (n=35)
		Söhne	43,6 (n= 15)	53,5 (n= 10)	11,7 (n= 9)
	Mütter	Töchter	40,4 (n= 15)	56,2 (n= 5)	11,8 (n= 4)
		S + T	42,0 (n= 30)	54,9 (n= 15)	11,8 (n=13)
V + M	Mütter	Söhne	43,1 (n= 8)	59,8 (n= 4)	11,0 (n= 3)
		Töchter	40,9 (n= 10)	57,1 (n= 9)	11,8 (n= 5)
	V + M	S + T	42,0 (n= 18)	58,5 (n= 13)	11,4 (n= 8)
		Söhne	43,4 (n= 23)	56,7 (n= 14)	11,4 (n=12)
Gv + Gm	Väter	Töchter	40,7 (n= 25)	56,7 (n= 14)	11,8 (n= 9)
		S + T	42,0 (n= 48)	56,7 (n= 28)	11,6 (n=21)
	Mütter	Söhne	40,9 (n= 35)	51,9 (n= 27)	12,9 (n=18)
		Töchter	40,2 (n= 33)	54,3 (n= 22)	12,7 (n=14)
V + M	Mütter	S + T	40,6 (n= 68)	53,1 (n= 49)	12,8 (n=32)
		Söhne	40,3 (n= 23)	56,8 (n= 16)	13,1 (n=12)
	V + M	Töchter	38,0 (n= 26)	55,3 (n= 19)	12,7 (n=12)
		S + T	39,2 (n= 49)	56,1 (n= 35)	12,9 (n=24)
Gv + Gm	Mütter	Söhne	40,6 (n= 58)	54,4 (n= 43)	13,0 (n=30)
		Töchter	39,1 (n= 59)	54,8 (n= 41)	12,7 (n=26)
	V + M	S + T	39,9 (n=117)	54,6 (n= 84)	12,9 (n=56)

Tab. 20

Tab. 21

Tab. 22

Tab. 23: Schwangerschaft und Chorea Huntington
Untersuchung über den Gesundheitszustand chorea-
tischer Großeltern bei Geburt der choreatischen
Eltern und choreatischer Eltern bei Geburt der
Probanden (Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	bei Geburt gesund	choreatischer im Geburtsjahr krank	Eltern erkrankt	Chorea- tischer Elter	bei Geburt gesund	im Geburtsjahr krank	erkrankt	Proband
Großväter	12	0	0	Väter	41	10	0	Söhne
	13	4	0		42	11	0	Töchter
	25	4	0		83	21	0	S + T
	20	3	0	Mütter	31	5	2	Söhne
	15	3	0		20	10	3	Töchter
	35	6	0		51	15	5	S + T
Großmütter	32	3	0	V + M	72	15	2	Söhne
	28	7	0		62	21	3	Töchter
	60	10	0		134	36	5	S + T
	14	2	0	Väter	18	5	0	Söhne
	15	2	0		16	4	1	Töchter
	29	4	0		34	9	1	S + T
Gv + Gm	3	3	0	Mütter	19	1	1	Söhne
	6	3	1		22	5	1	Töchter
	9	6	1		41	6	2	S + T
	17	5	0	V + M	37	6	1	Söhne
	21	5	1		38	9	2	Töchter
	38	10	1		75	15	3	S + T
Gv + Gm	26	2	0	Väter	59	15	0	Söhne
	28	6	0		58	15	1	Töchter
	54	8	0		117	30	1	S + T
	23	6	0	Mütter	50	6	3	Söhne
	21	6	1		42	15	4	Töchter
	44	12	1		92	21	7	S + T
Gv + Gm	49	8	0	V + M	109	21	3	Söhne
	49	12	1		100	30	5	Töchter
	98	20	1		209	51	8	S + T

Tab. 24: Schwangerschaft und Chorea Huntington

Untersuchung über den Gesundheitszustand chorea-
tischer Großeltern bei Geburt der choreatischen
Eltern und choreatischer Eltern bei Geburt der
Probanden (Gesamtmaterial)

Die Angaben erfolgen innerhalb jeder Gruppe in
Prozent.

Chorea- tischer Großelter	bei Geburt gesund	choreatischer im Geburtsjahr krank	Eltern erkrankt	Chorea- tischer Elter	bei Geburt gesund	Geburt der Probanden im Geburtsjahr krank	erkrankt	Proband
Großväter	100	0	0	Väter	80	20	0	Söhne Töchter S + T
	76	24	0		79	21	0	
	86	14	0		80	20	0	
	87	13	0	Mütter	82	13	5	Söhne Töchter S + T
	83	17	0		61	30	9	
	85	15	0		72	21	7	
	92	8	0	V + M	81	17	2	Söhne Töchter S + T
	80	20	0		72	24	4	
	86	14	0		76	21	3	
	88	12	0	Väter	78	22	0	Söhne Töchter S + T
Großmütter	88	12	0		76	19	5	
	88	12	0		77	21	2	
	50	50	0	Mütter	90	5	5	Söhne Töchter S + T
	60	30	10		79	18	3	
	56	38	6		84	12	4	
	77	23	0	V + M	84	14	2	Söhne Töchter S + T
	78	18	4		78	18	4	
	78	20	2		81	16	3	
	93	7	0	Väter	80	20	0	Söhne Töchter S + T
	82	18	0		78	20	2	
Gv + Gm	87	13	0		79	20	1	
	79	21	0	Mütter	85	10	5	Söhne Töchter S + T
	75	21	4		69	25	6	
	77	21	2		77	17	6	
	86	14	0	V + M	82	16	2	Söhne Töchter S + T
	79	19	2		74	22	4	
	82	17	1		78	19	3	

Tab. 25: Schwangerschaft und Chorea Huntington

Untersuchung über den Gesundheitszustand choreatischer Großeltern bei Geburt der choreatischen Eltern und choreatischer Eltern bei Geburt der Probanden (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Chorea- tischer Großelter	bei Geburt choreatischer Eltern			Chorea- tischer Elter	bei Geburt der Probanden im Geburtsjahr			Proband
	gesund	krank	im Geburtsjahr erkrankt		gesund	krank	erkrankt	
Großväter	1	0	0	Väter	16	3	0	Söhne
	0	0	0		13	1	0	Töchter
	1	0	0		29	4	0	S + T
	3	3	0	Mütter	8	0	0	Söhne
	3	3	0		4	3	1	Töchter
	6	6	0		12	3	1	S + T
	4	3	0	V + M	24	3	0	Söhne
	3	3	0		17	4	1	Töchter
	7	6	0		41	7	1	S + T
	Großmütter	2	0	0	Väter	0	1	0
2		0	0		2	2	0	Töchter
4		0	0		2	3	0	S + T
0		2	0	Mütter	6	0	0	Söhne
4		2	0		6	1	0	Töchter
4		2	0		12	1	0	S + T
2		2	0	V + M	6	1	0	Söhne
6		2	0		8	3	0	Töchter
8		2	0		14	4	0	S + T
Gv + Gm		3	0	0	Väter	16	4	0
	2	0	0		25	3	0	Töchter
	5	0	0		41	7	0	S + T
	3	5	0	Mütter	14	0	0	Söhne
	7	3	0		10	4	1	Töchter
	10	8	0		24	4	1	S + T
	6	5	0	V + M	30	4	0	Söhne
	9	3	0		35	7	1	Töchter
	15	8	0		65	11	1	S + T

Tab. 26: Schwangerschaft und Chorea Huntington

Untersuchung über den Gesundheitszustand choreatischer Großeltern bei Geburt der choreatischen Eltern und choreatischer Eltern bei Geburt der Probanden (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Die Angaben erfolgen innerhalb jeder Gruppe in Prozent.

Chorea- tischer Großelter	bei Geburt gesund	choreatischer im Geburtsjahr krank	Eltern erkrankt	Chorea- tischer Elter	bei Geburt gesund	im Geburtsjahr krank	erkrankt	Proband
Großväter	100	0	0	Väter	84	16	0	Söhne Töchter S + T
	0	0	0		93	7	0	
	100	0	0		88	12	0	
	50	50	0	Mütter	100	0	0	Söhne Töchter S + T
	50	50	0		50	38	12	
	50	50	0		75	19	6	
	57	43	0	V + M	89	11	0	Söhne Töchter S + T
	50	50	0		77	18	5	
	54	46	0		84	14	2	
	100	0	0	Väter	0	100	0	Söhne Töchter S + T
Großmütter	100	0	0		50	50	0	
	67	33	0	Mütter	40	60	0	
	100	0	0		100	0	0	Söhne Töchter S + T
	50	50	0	V + M	86	14	0	
	100	0	0		92	8	0	Söhne Töchter S + T
	80	20	0		86	14	0	Söhne Töchter S + T
					73	27	0	
					78	22	0	
	100	0	0	Väter	80	20	0	Söhne Töchter S + T
	100	0	0		89	11	0	
Gv + Gm	100	0	0	Mütter	85	15	0	Söhne Töchter S + T
	38	62	0		100	0	0	Söhne Töchter S + T
	70	30	0		67	27	6	
	56	44	0	V + M	83	14	3	
	55	45	0		88	12	0	Söhne Töchter S + T
	75	25	0		82	16	2	
	65	35	0		85	14	1	

- Tab. 27: Untersuchung über die Erscheinungsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von chorea-tischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)
- 1= hyperkinetisch-hypoton
 - 2= hypokinetisch-hyperton
 - 3= motorisch auffällig, psychisch o.B.
 - 4= psychisch auffällig, motorisch o.B.
 - 5= Chorea und Psychose
 - 6= Chorea und Anfälle
 - 7= seltenere motorische Sonderformen
 - 8= Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
 - 9= nicht einzuordnen

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 9	Anzahl d. Fälle in- nerh.einer Gruppe
	Väter	Söhne Töchter S + T	32 30 62	1 1 2	0 1 1	1 1 2	7 9 16	4 1 5	4 5 9	1 2 3	2 3 5	32/ 20 30/ 23 62/ 43	52 53 105
	Mütter	Söhne Töchter S + T	24 26 50	1 1 2	1 1 2	0 0 1	6 0 6	3 2 5	4 4 8	5 0 5	4 4 8	24/ 24 26/ 12 50/ 36	48 38 86
	V + M	Söhne Töchter S + T	56 56 112	2 2 4	2 2 3	1 1 2	13 9 22	7 3 10	8 9 17	6 7 8	6 7 13	56/ 44 56/ 35 112/ 79	100 91 191
	Väter	Söhne Töchter S + T	24 25 49	0 2 2	0 0 0	0 0 0	9 5 14	2 1 3	8 5 13	1 2 3	1 3 4	24/ 21 25/ 18 49/ 39	45 43 88
	Mütter	Söhne Töchter S + T	15 10 35	0 0 0	0 1 1	0 0 0	5 8 13	0 0 2	2 7 9	1 1 2	1 0 1	15/ 9 10/ 17 35/ 26	24 27 61
	V + M	Söhne Töchter S + T	39 35 74	0 2 2	0 1 1	0 0 0	14 13 27	2 1 3	10 12 22	2 3 5	2 3 5	39/ 30 35/ 35 74/ 65	69 70 139
	Väter	Söhne Töchter S + T	56 55 111	1 3 4	0 1 1	1 1 2	16 14 30	6 2 8	12 10 22	2 4 6	3 6 9	56/ 41 55/ 41 111/ 82	97 96 193
	Mütter	Söhne Töchter S + T	39 36 75	1 1 2	1 2 3	0 0 0	11 8 19	3 2 5	6 11 17	6 1 7	5 4 9	39/ 33 36/ 29 75/ 62	72 65 137
	V + M	Söhne Töchter S + T	95 91 186	2 4 6	1 3 4	1 2 2	27 22 49	9 4 13	18 21 39	8 5 13	8 10 18	95/ 74 91/ 70 186/ 144	169 161 330

Tab. 28: Untersuchung über die Erscheinungsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von chorea-tischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)
Die Angaben erfolgen innerhalb jeder Gruppe in Prozent.

- 1= hyperkinetisch-hypoton
- 2= hypokinetisch-hyperton
- 3= motorisch auffällig, psychisch o.B.
- 4= psychisch auffällig, motorisch o.B.
- 5= Chorea und Psychose
- 6= Chorea und Anfälle
- 7= seltenere motorische Sonderformen
- 8= Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
- 9= nicht einzuordnen

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 9
Väter	Söhne Töchter S + T	61	2	2	0	2	13	8	8	2	4	61/39
		56	2	2	2	2	17	2	9	4	6	56/44
		59	2	2	1	2	15	5	8	3	5	59/41
Mütter	Söhne Töchter S + T	50	2	2	2	0	13	6	8	11	8	50/50
		68	3	3	3	0	0	6	10	0	10	68/32
		59	2	2	2	0	7	6	9	6	9	59/41
V + M	Söhne Töchter S + T	56	2	2	1	1	13	7	8	6	6	56/44
		62	2	2	2	1	10	3	10	2	8	62/38
		59	2	2	1	1	12	5	9	4	7	59/41
Väter	Söhne Töchter S + T	53	0	0	0	0	20	5	18	2	2	53/47
		58	5	5	0	0	12	2	12	5	6	58/42
		56	2	2	0	0	16	3	15	3	5	56/44
Mütter	Söhne Töchter S + T	63	0	0	0	0	21	0	8	4	4	63/37
		37	0	0	4	0	29	0	26	4	0	37/63
		57	0	0	2	0	21	0	15	3	2	57/43
V + M	Söhne Töchter S + T	57	0	0	0	0	20	3	14	3	3	57/43
		50	3	3	1	0	19	1	18	4	4	50/50
		53	1	1	1	0	19	2	16	4	4	53/47
Väter	Söhne Töchter S + T	58	1	1	0	1	17	6	12	2	3	58/42
		57	3	3	1	1	15	2	11	4	6	57/43
		58	2	2	0	1	16	4	11	3	5	58/42
Mütter	Söhne Töchter S + T	54	1	1	1	0	15	4	9	9	7	54/46
		55	2	2	3	0	13	3	17	2	6	55/45
		55	2	2	2	0	13	4	12	5	7	55/45
V + M	Söhne Töchter S + T	56	1	1	1	1	15	5	11	5	5	56/44
		57	2	2	2	1	14	2	13	3	6	57/43
		56	2	2	1	1	14	4	12	3	6	56/44

Gv + Gm

Tab. 29: Untersuchung über die Erscheinungsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von chorea-tischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

- 1= hyperkinetisch-hypoton
- 2= hypokinetisch-hyperton
- 3= motorisch auffällig, psychisch o.B.
- 4= psychisch auffällig, motorisch o.B.
- 5= Chorea und Psychose
- 6= Chorea und Anfälle
- 7= seltenere motorische Sonderformen
- 8= Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
- 9= nicht einzuordnen

Chorea- Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 - 9	Anzahl d. Fälle in- nerh.einer Gruppe
Väter	Väter	Söhne	13	0	0	0	6	0	2	0	0	13/ 8	21
		Töchter	9	0	0	0	7	1	1	0	0	9/10	19
		S + T	22	0	0	0	13	1	3	0	0	22/18	40
Mütter	Mütter	Söhne	10	0	0	0	1	1	2	1	1	10/ 6	16
		Töchter	10	0	0	0	0	1	2	0	1	10/ 4	14
		S + T	20	0	0	0	1	2	4	1	2	20/10	30
V + M	V + M	Söhne	23	0	0	0	7	1	4	1	1	23/14	37
		Töchter	19	0	0	0	7	2	3	0	1	19/14	33
		S + T	42	0	0	0	14	3	7	1	2	42/28	70
Väter	Väter	Söhne	6	0	0	0	2	1	3	0	0	6/ 6	12
		Töchter	9	0	0	0	0	1	1	0	1	9/ 3	12
		S + T	15	0	0	0	2	2	4	0	1	15/ 9	24
Mütter	Mütter	Söhne	5	0	0	0	1	0	1	0	0	5/ 2	7
		Töchter	4	0	1	0	4	0	3	0	0	4/ 8	12
		S + T	9	0	1	0	5	0	4	0	0	9/10	19
V + M	V + M	Söhne	11	0	0	0	3	1	4	0	0	11/ 8	19
		Töchter	13	0	1	0	4	1	4	0	1	13/11	24
		S + T	24	0	1	0	7	2	8	0	1	24/19	43
Väter	Väter	Söhne	19	0	0	0	8	1	5	0	0	19/14	33
		Töchter	18	0	0	0	7	2	2	0	1	18/13	31
		S + T	37	0	0	0	15	3	7	0	1	37/27	64
Mütter	Mütter	Söhne	15	0	0	0	2	2	5	1	1	15/11	26
		Töchter	14	0	1	0	4	1	5	0	1	14/12	26
		S + T	29	0	1	0	6	3	10	1	2	29/23	52
Gv + Gm	V + M	Söhne	34	0	0	0	10	3	10	1	1	34/25	59
		Töchter	32	0	1	0	11	3	7	0	2	32/24	56
		S + T	66	0	1	0	21	6	17	1	3	66/49	115

Tab. 30: Untersuchung über die Erscheinungsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von chorea-tischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Die Angaben erfolgen innerhalb jeder Gruppe in Prozent.

- 1= hyperkinetisch-hypoton
- 2= hypokinetisch-hyperton
- 3= motorisch auffällig, psychisch o.B.
- 4= psychisch auffällig, motorisch o.B.
- 5= Chorea und Psychose
- 6= Chorea und Anfälle
- 7= seltenere motorische Sonderformen
- 8= Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
- 9= nicht einzuordnen

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 - 9
Väter	Söhne	62	0	0	0	0	28	0	10	0	0	62/38
	Töchter	48	0	0	0	5	37	5	5	0	0	48/52
	S + T	55	0	0	0	2	33	2	8	0	0	55/45
Mütter	Söhne	63	0	0	0	0	6	6	13	6	6	63/37
	Töchter	71	0	0	0	0	0	7	15	0	7	71/29
	S + T	67	0	0	0	0	3	7	13	3	7	67/33
V + M	Söhne	62	0	0	0	0	19	3	10	3	3	62/38
	Töchter	58	0	0	0	3	21	6	9	0	3	58/42
	S + T	60	0	0	0	1	20	5	10	1	3	60/40
Väter	Söhne	50	0	0	0	0	17	8	25	0	0	50/50
	Töchter	76	0	0	0	0	0	8	8	0	8	76/24
	S + T	63	0	0	0	0	8	8	17	0	4	63/37
Mütter	Söhne	72	0	0	0	0	14	0	14	0	0	72/28
	Töchter	33	0	0	9	0	33	0	25	0	0	33/67
	S + T	47	0	0	5	0	27	0	21	0	0	47/53
V + M	Söhne	58	0	0	0	0	16	5	21	0	0	58/42
	Töchter	54	0	0	4	0	17	4	17	0	4	54/46
	S + T	56	0	0	2	0	16	5	19	0	2	56/44
Väter	Söhne	58	0	0	0	0	24	3	15	0	0	58/42
	Töchter	58	0	0	0	3	22	7	7	0	3	58/42
	S + T	58	0	0	0	2	23	4	11	0	2	58/42
Mütter	Söhne	58	0	0	0	0	8	8	18	4	4	58/42
	Töchter	54	0	0	4	0	15	4	19	0	4	54/46
	S + T	56	0	0	2	0	11	6	19	2	4	56/44
V + M	Söhne	58	0	0	0	0	17	4	17	2	2	58/42
	Töchter	57	0	0	2	0	20	5	13	0	3	57/43
	S + T	57	0	0	1	0	18	5	15	1	3	57/43

Tab. 31: Untersuchung über die Verlaufsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

1= progredient

2= nicht progredient (= stationär)

3= intermittierend

4= rückläufig (= regressiv)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 4	Anzahl der Fälle inner- halb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	37	0	1	0	37/1	38
		Töchter	41	0	0	0	41/0	41
		S + T	78	0	1	0	78/1	79
	Mütter	Söhne	38	0	2	0	38/2	40
V + M		Töchter	27	0	1	0	27/1	28
		S + T	65	0	3	0	65/3	68
		Söhne	75	0	3	0	75/3	78
		Töchter	68	0	1	0	68/1	69
Väter		S + T	143	0	4	0	143/4	147
		Söhne	32	0	0	1	32/1	33
		Töchter	34	0	1	0	34/1	35
		S + T	66	0	1	1	66/2	68
Großmütter		Söhne	20	0	1	0	20/1	21
		Töchter	19	0	1	0	19/1	20
		S + T	39	0	2	0	39/2	41
		Söhne	52	0	1	1	52/2	54
V + M		Töchter	53	0	2	0	53/2	55
		S + T	105	0	3	1	105/4	109
		Söhne	69	0	1	1	69/2	71
		Töchter	75	0	1	0	75/1	76
Väter		S + T	144	0	2	1	144/3	147
		Söhne	58	0	3	0	58/3	61
		Töchter	46	0	2	0	46/2	48
		S + T	104	0	5	0	104/5	109
Gv + Gm		Söhne	127	0	4	1	127/5	132
		Töchter	121	0	3	0	121/3	124
		S + T	248	0	7	1	248/8	256

Tab. 32: Untersuchung über die Verlaufsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)
Die Angaben erfolgen innerhalb jeder Gruppe in Prozent.

1= progredient

2= nicht progredient (= stationär)

3= intermittierend

4= rückläufig (= regressiv)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 4
Großväter	Väter	Söhne	97	0	3	0	97/3
		Töchter	100	0	0	0	100/0
	Mütter	S + T	99	0	1	0	99/1
		Söhne	95	0	5	0	95/5
Großmütter	Mütter	Töchter	96	0	4	0	96/4
		S + T	96	0	4	0	96/4
	V + M	Söhne	96	0	4	0	96/4
		Töchter	99	0	1	0	99/1
Großmütter	Väter	S + T	97	0	3	0	97/3
		Söhne	97	0	0	3	97/3
	Mütter	Töchter	97	0	2	0	97/3
		S + T	96	0	2	2	96/4
Großmütter	Mütter	Söhne	95	0	5	0	95/5
		Töchter	95	0	5	0	95/5
	V + M	S + T	95	0	5	0	95/5
		Söhne	96	0	2	2	96/4
Gv + Gm	Väter	Töchter	97	0	3	0	97/3
		S + T	96	0	3	1	96/4
	Mütter	Söhne	98	0	1	1	98/2
		Töchter	99	0	1	0	99/1
Gv + Gm	Väter	S + T	98	0	1	1	98/2
		Söhne	95	0	5	0	95/5
	Mütter	Töchter	96	0	4	0	96/4
		S + T	95	0	5	0	95/5
Gv + Gm	Väter	Söhne	96	0	3	1	96/4
		Töchter	98	0	2	0	98/2
	Mütter	S + T	97	0	2	1	97/3
		Söhne	98	0	2	1	98/2

Tab. 33: Untersuchung über die Verlaufsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

1= progredient

2= nicht progredient (= stationär)

3= intermittierend

4= rückläufig (= regressiv)

Chorea- Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 4	Anzahl der Fälle innerhalb einer Gruppe
	Väter	Söhne	13	0	1	0	13/1	14
		Töchter	16	0	0	0	16/0	16
		S + T	29	0	1	0	29/1	30
Großväter	Mütter	Söhne	13	0	1	0	13/1	14
		Töchter	12	0	0	0	12/0	12
		S + T	25	0	1	0	25/1	26
V + M		Söhne	26	0	2	0	26/2	28
		Töchter	28	0	0	0	28/0	28
		S + T	54	0	2	0	54/2	56
	Väter	Söhne	9	0	0	0	9/0	9
		Töchter	11	0	0	0	11/0	11
		S + T	20	0	0	0	20/0	20
Großmütter	Mütter	Söhne	7	0	0	0	7/0	7
		Töchter	8	0	1	0	8/1	9
		S + T	15	0	1	0	15/1	16
V + M		Söhne	16	0	0	0	16/0	16
		Töchter	19	0	1	0	19/1	20
		S + T	35	0	1	0	35/1	36
	Väter	Söhne	22	0	1	0	22/1	23
		Töchter	27	0	0	0	27/0	27
		S + T	49	0	1	0	49/1	50
Gv + Gm	Mütter	Söhne	20	0	1	0	20/1	21
		Töchter	20	0	1	0	20/1	21
		S + T	40	0	2	0	40/2	42
V + M		Söhne	42	0	2	0	42/2	44
		Töchter	47	0	1	0	47/1	48
		S + T	89	0	3	0	89/3	92

Tab. 34: Untersuchung über die Verlaufsformen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)
Die Angaben erfolgen innerhalb jeder Gruppe in Prozent.

1= progredient

2= nicht progredient (= stationär)

3= intermittierend

4= rückläufig (= regressiv)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 4
Väter	Söhne	93	0	0	7	0	93/ 7
	Töchter	100	0	0	0	0	100/ 0
	S + T	97	0	0	3	0	97/ 3
Mütter	Söhne	93	0	0	7	0	93/ 7
	Töchter	100	0	0	0	0	100/ 0
	S + T	96	0	0	4	0	96/ 4
V + M	Söhne	93	0	0	7	0	93/ 7
	Töchter	100	0	0	0	0	100/ 0
	S + T	97	0	0	3	0	97/ 3
Väter	Söhne	100	0	0	0	0	100/ 0
	Töchter	100	0	0	0	0	100/ 0
	S + T	100	0	0	0	0	100/ 0
Mütter	Söhne	100	0	0	0	0	100/ 0
	Töchter	89	0	0	11	0	89/ 11
	S + T	94	0	0	6	0	94/ 6
V + M	Söhne	100	0	0	0	0	100/ 0
	Töchter	95	0	0	5	0	95/ 5
	S + T	97	0	0	3	0	97/ 3
Väter	Söhne	96	0	0	4	0	96/ 4
	Töchter	100	0	0	0	0	100/ 0
	S + T	98	0	0	2	0	98/ 2
Mütter	Söhne	95	0	0	5	0	95/ 5
	Töchter	95	0	0	5	0	95/ 5
	S + T	95	0	0	5	0	95/ 5
V + M	Söhne	95	0	0	5	0	95/ 5
	Töchter	98	0	0	2	0	98/ 2
	S + T	97	0	0	3	0	97/ 3

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1 - 5 Jahren	6 - 10 Jahren	11 - 15 Jahren	16 - 20 Jahren	Anzahl der Fälle innerhalb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	0	1	1	3	5
		Töchter	0	1	1	0	2
	Mütter	Söhne	0	0	1	3	4
		Töchter	0	0	2	2	4
Großmütter	Väter	Söhne	0	0	2	4	6
		Töchter	0	1	1	1	3
	Mütter	Söhne	0	0	0	1	1
		Töchter	0	1	0	1	2
Summe:			0	4	8	15	27

Tab. 35

Frühmanifestationen bei Probanden mit Huntington'scher Chorea unter Berücksichtigung ihrer Altersverteilung sowie des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1 - 5 Jahren	6 - 10 Jahren	Erkrankungsalter von 11 - 15 Jahren	16 - 20 Jahren	Anzahl der Fälle innerhalb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	0	0	0	0	0
		Töchter	0	0	1	0	1
	Mütter	Söhne	0	0	0	1	1
		Töchter	0	0	0	1	1
Großmütter	Väter	Söhne	0	0	0	0	0
		Töchter	0	0	0	0	0
	Mütter	Söhne	0	0	0	0	0
		Töchter	0	0	0	0	0
Summe:			0	0	1	2	3

Tab. 36

Frühmanifestationen bei Probanden mit Huntington'scher Chorea unter Berücksichtigung ihrer Altersverteilung sowie des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter. (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 9	Anzahl der Fälle inner- halb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	1	0	0	0	0	0	0	0	1	1/1	2
		Töchter	1	0	0	0	1	0	0	0	0	1/1	2
	Mütter	Söhne	2	0	0	0	0	0	0	0	0	2/0	2
		Töchter	2	0	0	0	0	1	0	0	0	2/1	3
Großmütter	Väter	Söhne	3	0	0	0	0	0	1	0	0	3/1	4
		Töchter	1	1	0	0	0	0	0	1	0	1/2	3
	Mütter	Söhne	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0/1	1
		Töchter	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
Summe:			10	1	0	0	1	1	2	1	1	10/7	17

Tab. 37

Erscheinungsformen unter den Frühmanifestationen bei Probanden mit Huntington'scher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

- 1= hyperkinetisch-hypoton 6= Chorea und Anfälle
2= hypokinetisch-hyperton 7= seltenere motorische Sonderformen
3= motorisch auffällig, psychisch o.B. 8= Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
4= psychisch auffällig, motorisch o.B. 9= nicht einzuordnen
5= Chorea und Psychose

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 9	Anzahl der Fälle inner- halb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0/1	1
	Mütter	Söhne	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0/1	1
Großmütter	Väter	Söhne	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
	Mütter	Söhne	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0/0	0
Summe:			0	0	0	0	1	1	0	0	0	0/2	2

Tab. 38

Erscheinungsformen unter den Frühmanifestationen bei Probanden mit Huntington'scher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

- 1= hyperkinetisch-hypoton
2= hypokinetisch-hyperton
3= motorisch auffällig, psychisch o.B.
4= psychisch auffällig, motorisch o.B.
5= Chorea und Psychose
6= Chorea und Anfälle
7= seltenere motorische Sonderformen
8= Chorea und Schwachsinn (und Anfälle)
9= nicht einzuordnen

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 4	Anzahl der Fälle innerhalb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	2	0	0	0	2/0	2
		Töchter	2	0	0	0	2/0	2
	Mütter	Söhne	1	0	0	0	1/0	1
		Töchter	3	0	0	0	3/0	3
Großmütter	Väter	Söhne	3	0	0	0	3/0	3
		Töchter	2	0	0	0	2/0	2
	Mütter	Söhne	1	0	0	0	1/0	1
		Töchter	0	0	0	0	0/0	0
Summe:			14	0	0	0	14/0	14

Tab. 39

Verlaufsformen unter den Frühmanifestationen bei Probanden mit Huntington'scher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Gesamtmaterial)

1= progredient

2= nicht progredient (= stationär)

3= intermittierend

4= rückläufig (= regressiv)

Chorea- tischer Großelter	Chorea- tischer Elter	Proband	1	2	3	4	Verhältnis von 1 zu Summe aus 2 bis 4	Anzahl der Fälle innerhalb einer Gruppe
Großväter	Väter	Söhne	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	1	0	0	0	1/0	1
	Mütter	Söhne	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	1	0	0	0	1/0	1
Großmütter	Väter	Söhne	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	0	0	0	0	0/0	0
	Mütter	Söhne	0	0	0	0	0/0	0
		Töchter	0	0	0	0	0/0	0
Summe:			2	0	0	0	2/0	2

Tab. 40

Verlaufsformen unter den Frühmanifestationen bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea unter Berücksichtigung des Geschlechts von choreatischem Elter und Großelter (Geburtsjahrgänge 1870-1899)

1= progredient

2= nicht progredient (= stationär)

3= intermittierend

4= rückläufig (= regressiv)

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s

- 1 BARBEAU,A.: Parental Ascent in the juvenile form of Huntington's Chorea. Reprinted from THE LANCET, October 31, 1970, p.937
- 2 BELL,J.: Nervous diseases and muscular dystrophies. Part I: Huntington's Chorea. In: The treasury of human inheritance 4, 1-67. Cambridge, Univ.Press 1934
- 3 DAVENPORT,C.B. and E.B.MUNCEY: Huntington's Chorea in relation to heredity and eugenics. Amer.J.Insan. 73, 195-222 (1916)
- 4 DEWHURST,K. and J.OLIVER: Huntington's disease of young people. Europ.Neurol. 3: 278-289 (1970)
- 5 DROHM,D.: Statistische Befunde bei der Huntington-schen Chorea unter besonderer Berücksichtigung der inter- und intrafamiliären Variabilität. Inaugural-Dissertation Marburg (1967)
- 6 ENTRES,J.L.: Zur Klinik und Vererbung der Huntington-schen Chorea. Monogra.Neurol.Psychiatr. Heft 27, Springer, Berlin 1921
- 7 HALDANE,J.B.S.: The relative importance of principal and modifying genes in determining some human diseases. J.Genet. Cambridge 41, 149-157 (1941)
- 8 HEGGLIN,R.: Differentialdiagnose innerer Krankheiten, 11. überarbeitete u.erweiterte Auflage, Georg Thieme Verlag Stuttgart 1969
- 9 HUGHES,E.M.: Social significance of Huntington's Chorea. Amer.J.Psychiatr. (Baltimore) 4, 537-574 (1925)
- 10 LANDZETTEL,H.J.: Statistische Untersuchungen zur Klinik der Huntingtonschen Chorea. Inaugural-Dissertation Marburg (1961)
- 11 LANDZETTEL,I.: Erkrankungsalter, Krankheitsdauer und Sterbealter bei der Huntingtonschen Chorea. Inaugural-Dissertation Marburg(1961)

- 12 MUMENTHALER, M.: Neurologie für Ärzte und Studenten. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 3.vollständig überarbeitete Auflage 1970
- 13 OEPEN, H.: Klinisch-genetische Untersuchung zur Phänogenese der Huntingtonschen Chorea. Habilitationsschrift Marburg (1966)
- 14 OEPEN, H.: Geschlechtsabhängige Modifikation der Geburtenrate, des Erkrankungs- und des Sterbealters bei Huntingtonscher Chorea. Sonderdruck aus: HOMO, 9.Tagung der Deutschen Gesellschaft für Anthropologie
- 15 ØRBECK, A.W. und TH.QUELPRUD: Setesdalsrykka (Chorea progressiva hereditaria). Skrifter utgitt det Norske Videnskaps-Akademi Oslo. 1. Mat.-Naturv.Klasse No.1, Oslo 1954
- 16 PANSE, F.: Die Erbchorea. Sammlung psychiatr. u. neurol.Einzeldarstellungen Bd.18, 1-272. Thieme Leipzig 1942
- 17 REED, T.E. and J.H.CHANDLER: Huntington's chorea in Michigan. Amer.J.Human Gent. (Balt.) 10, 201-225 (1958)
- 18 SCHINDLER, J.G.: Disc-Elektrophorese der Serumproteine bei Huntingtonscher Chorea. Inaugural-Dissertation Marburg (1969)
- 19 SJÖGREN, T.: Vererbungsmedizinische Untersuchungen über Huntington's Chorea in einer schwedischen Bauernpopulation. Ztschr.Menschl.Vererb. 19, 131 (1935)
- 20 WENDT, G.G. und D.DROHM: Die Huntingtonsche Chorea. Eine populationsgenetische Studie. Institut für Humangenetik der Philipps-Universität Marburg/Lahn. Fortschr.d.allgem.und klin.Humangenetik. Georg Thieme Verlag Stuttgart 1972
- 21 WENDT, G.G., H.J.LANDZETTEL u. I.UNTERREINER: Das Erkrankungsalter bei der Huntingtonschen Chorea. Acta genet.statist.med. (Basel) 9, 18-32 (1959)
- 22 ZOLLIKER, A.: Die Chorea Huntington in der Schweiz. Arch.Neurol., Zürich 64, 448-457 (1949)
- 23 Starker Rückgang frühkindlicher Todesfälle. Med.Klin. 66 (1961) Nr.22, entnommen: Press release WHO/46/1970
- 24 OEPEN, H. Mündl. Mitteilungen

A N H A N G

Aktennummer 1 2 3 4 5 6 7 8 Name:

Geburtsjahr Proband 9 10 11 erkr.Elter 12 13 14 erkr.Großelter 15 16

Geschlecht Proband 19 (1=w., 2=m.) erkr.Elter 20 (1=M., 2=V.)

Erkrankungsalter Proband 21 22 erkr.Mutter 23 24 erkr.Vater 25 26

Sterbealter Prob. 27 28 erkr.Mutter 29 30 erkr.Vater 31 32

Sterbealter des gesunden Elternteils: Mutter 33 34 Vater 35 36

Alter bei Geburt des Prob. (AGP): AGP erkr.Mutter 37 38 AGP erkr.Vater

AGP ges.Mutter 39 40 AGP ges.Vater 41 42 43 44

Geschlecht des erkrankten Großelternteils: 48 (1=w, 2=m)

Erkrankungsalter Großmutter 49 50 Großvater 51 52

Sterbealter erkr. Großmutter 53 54 Großvater 55 56

Sterbealter ges. Großmutter 57 58 Großvater 59 60

Zahl der gesunden Geschwister weiblich 61 männlich 62

Zahl der erkrankten Geschwister weiblich 63 männlich 64

Zahl der fraglich ges./erkr.Geschwister weiblich 65 männlich 66

Diagnose 67 (1= hyperkinetisch-hypoton, 2= hypokinetisch-hyperton, 3= hyperkinetisch, psychisch o.B., 4= Choreopathie, motorisch o.B., 5= Chorea Huntington u. Psychose, 6= Chorea Huntington und Anfälle, 7= motorische Sonderformen, 8= Chorea Huntington und Schwachsinn (und Anfälle), 9= nicht einzuordnen)

Verlaufsform 68 (1= progredient, 2= nicht progredient, 3= intermittierend, 4= rückläufig)

Bei Geburt des Prob. krank Mutter 69 Vater 70

Bei Geburt des Prob. gesund Mutter 71 Vater 72

Wie lange bei Geburt des Prob. schon krank (Jahre) Mutter 73 74 Vater 75 76

Besonderheiten 78 (1= Beginn d.Erkrankung beim Elternteil und Geburtsjahr des Probanden fallen zusammen)

Abkürzungen: m=männlich, w=weiblich, M=Mutter, V=Vater, P=Proband

Herrn Dekan Prof. Dr. H.Oepen danke ich für die Überlassung des Themas und seine Hilfe bei der Durchführung der Untersuchungen.

Ebenso gilt mein Dank Herrn P.Zöfel für die Aufstellung der Computerprogramme und ihre Durchführung in der Zentralen Rechenanlage der Philipps-Universität Marburg/Lahn.

L e b e n s l a u f

Am 14. Mai 1942 wurde ich, Johannes Georg Schindler, in Glatz/Schlesien als erstes Kind des Zahnarztes Dr. Rudolf Schindler und seiner Ehefrau Theresia Schindler, geb. Bernhard, geboren.

1949-1955 besuchte ich die Volksschule in Großseelheim/Kreis Marburg a.d.Lahn und erhielt am 26.2.1962 das Reifezeugnis der Rabanus-Maurus-Schule in Fulda.

Mein zahnmedizinisches und medizinisches Studium absolvierte ich an der Philipps-Universität in Marburg/Lahn. 1965 legte ich die zahnärztliche Vorprüfung und im Juni 1968 das zahnärztliche Staatsexamen ab. Am 9.4.1969 bestand ich die Naturwissenschaftliche Vorprüfung für Mediziner und am 28.3.1969 die Ärztliche Vorprüfung. Im selben Jahr, am 10.11.1969, promovierte ich zum Doktor der Zahnheilkunde mit der Dissertation "Disc-Elektrophorese der Serumproteine bei Huntingtonscher Chorea". Am 6.7.1972 beendete ich mein Studium mit dem medizinischen Staatsexamen.

Am 23.12.1966 heiratete ich die Lehrerin Heidelore Laser.

Meine akademischen Lehrer waren die Damen und Herren Professoren und Dozenten:

Amon, Arndt, Barthelmai, Beckmann, Berendes, Bode, Bommer, Braasch, Brück, Buchholz, Bücher, Cleve, Deicher, Delbrück, Dimroth, Dittrich, Dölle, Drawert, Duren, Egbring, Englhardt, Eschenbach, Exner, Friederich, Ganz, Gedigk, Gerdes, Glogner, Goebell, Golenhofen, Gossmann, Gottesbüren, Graul, Grebe, Haan, Hamelmann, Hamm, Hardewig, Havemann, Hennessen, Hennis, Hensel, Hering, Hess, Heuser, Hildebrandt, Hohorst, Hort, Hupe, Jacob, Janke, Kaffarnik, Karlson, Klein, Klingenberg, Knauff, Köbler, Köpf, Koransky, Korb, Kühnel, Kreutz, Kunz, Lang, Latta, Lehmann-Grube, Linneweh, Lübbers, Lütcke, Mahr, Malchow, Mann, Mannheim, Maroske, Martini, Marx, Massarrat, du Mesnil de Rochemont, Meyer-Bertenrath, Müller, Nesswetha, Niemeyer, Niessing, Oehme, Oehmig, Oepen, Pantke, Pelzl, Peters, Petry, Pfütz, Poetschke, Portig, Pots, Ranft, Reim, Riecken, Richter, Rodeck, Rohen, Rosemann, Salfeld, Schaumlöffel, Schiff, Schimassek, Schirren, Schleyer, Schmid, Schmidt, Schmitz-Moormann, Schneider, Schnieders, Schulte-Hermann, Seidel, F., Seidel, W., Sekeris, Siegert, Siess, Sodomann, Solcher, Staib, Straub, Streicher, Strohmeier, Struck, Sturm, Trense, Troidl, Vogel, Vogt, Voss, Walcher, Wendt, Werner, Wiegandt, Willenbockel, Zelder, Zilliken.

